Über einen Fall von assoziierten Entwicklungshemmungen mit Haemangiom der Haut

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der

Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Reinhold Dunger

Volontär - Arzt

Aus der Dermatologischen Klinik und Poliklinik der Univ. München.
Direktor: Universitätsprofessor Dr. med. J. Mayr.

Über einen Fall von assoziierten Entwicklungshemmungen mit Haemangiom der Haut

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der

Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Reinhold Dunger
Volontär-Arzt

— 1940 —

Druck von A. Pabst, Königsbrück (Bez. Dresden).

Über einen Fall von assoziierten Entwicklungshemmungen mit Haemangiom der Haut

Es muß zu den relativ häufigen Vorkommnissen gerechnet werden, wenn bei Trägern von Hämangiomen der Haut noch andere Anomalien im Körperbau und in der Körperanlage getroffen werden. KRAMER fand dies unter 147 Hämangiomen 11 mal, also in 7,5 % der Fälle. In der Literatur sind zunächst eine größere Anzahl von Veröffentlichungen über Hautangiome neben Angiomen innerer Organe, so besonders in Haut und Leber, Haut und Milz, Haut und Parotis, erschienen (P. ERNST, ARZT, HABERER), so daß man von einer Angiomaussaat, von einer Angiomatosis spricht. Während aber bei diesen Erscheinungen lediglich von einer Anlage zur Hämangiombildung gesprochen werden kann, die an verschiedenen Stellen des Körpers in Erscheinung tritt, so gibt es darüber hinaus eine Reihe von Fällen, in denen das Hämangiom am Ort seines Entstehens bzw. seines Auftretens von Störungen anderer Organsysteme begleitet ist, von Störungen jedenfalls, die entweder auf das gleiche Moment der Auslösung wie das des Hämangioms oder auf das Vorhandensein des letzteren selbst zurückzuführen sind. Daß ganz allgemein Entwicklungshemmungen neben dem Auftreten von Hämangiomen an anderen Regionen des Körpers eintreten können, geht aus dem gemeinschaftlichen Nebeneinander von Hämangiom mit Hernien, offenem Foramen ovale, Hypospadie, Syndaktylie und anderen Erscheinungen hervor. Auffallend bleibt jedoch die Tatsache, daß in der überwiegenden Anzahl der Fälle, in denen Hemmungsbildungen neben Hämangiomen gefunden werden, das Knochensystem, das Nervensystem und der Muskelapparat betroffen werden.

Zuerst sei auf die Koexistenz von Hämangiomen mit Störungen im Knochen-Aufbau hingewiesen. Vor allem sind es die langen Röhrenknochen, die im Bereich von Hämangiomen eine Tendenz zur Volumenvermehrung in Länge und Breite deutlich erkennen lassen, ja in einzelnen Fällen ist sogar darüber hinaus eine Hypertrophie einer ganzen Körperhälfte beobachtet worden. Es handelt

sich um das verhältnismäßig seltene Krankheitsbild des Naevus variqueux ostéohypertrophique, welches von KLIPPEL und TRENAUNAY und von P. WEBER als Hämangiektasia hypertrophica beschrieben wurde. WAKEFIELD hat 195 Fälle von Hämangiom mit Hypertrophie zusammengestellt. Diesen Mitteilungen steht ein einziger, von HALTER veröffentlichter Fall eines verrukösen Hämangioms gegenüber, bei dem eine Atrophie der von den Hautveränderungen betroffenen Extremität gefunden wurde, an der, wie röntgenologisch nachweisbar war, das Knochengerüst des erkrankten Beines teilnahm. Aber nicht nur die langen Röhrenknochen neigen zu den soeben beschriebenen Veränderungen, sondern auch Schädelknochen, wie Beispiele von Gesichtsasymmetrie bei Naevus flammeus (NAKUMURA) und Unterkieferverdickung beweisen. Eine besondere Stellung nehmen die Kombinationen von Hämangiomen mit Knochenmißbildungen ein, bei denen die Wirbelsäule und der Schädel betroffen werden. GRENET, der einen Fall von Naevus variqueux ostéohypertrophique beschreibt, weist gleichzeitig darauf hin, daß bei solchen Vorkommnissen röntgenologisch nach Mißbildungen im Bereich der Wirbelsäule zu suchen ist. An der Wirbelsäule finden sich manchmal neben Halsrippen, Skoliosen und Kyphosen Spaltbildungen und Spina bifida (LEVEN) und Spina bifida occulta (SCHRÖPL). Solche mangelhaften Schließungen, wie sie hier für den Wirbelkanal vorliegen, beschrieb LEVEN außerdem für Gefäßnaevus mit Hasenscharte und Gaumenspalte.

Diese Hemmungsbildungen bei Hämangiomen sind aber deshalb von so besonderem Interesse, weil sie auf ein gleichzeitiges Vorhandensein von Störungen des Nervensystems hinweisen. SPRAFKE ist auf Grund histologischer Untersuchungen der Ansicht, daß die Entstehung der Hämangiome eine entwicklungsgeschichtliche Grundlage haben müsse, und daß es sich bei den meisten, mit der Wirbelsäule im Zusammenhang stehenden Hämangiomen um Hamartome, Fehlbildungen, Überbleibsel handle, die im Elbryonalleben die Aufgabe hatten, eine bevorzugte Blutversorgung für das nervöse Gewebe durchzuführen. Er sieht den Sinn des Gefäßgewebes in einer Überdachung des nervösen Gewebes, denn an Stellen, wo kein nervöses Gewebe im weiteren Verlauf der Entwicklung überdacht werden muß, konnte ein ähnlicher Kapillarreichtum nicht gefunden werden. Man kann diese Ausführungen sehr wohl als eine Erweiterung der schon von VIRCHOW vertretenen

Theorie der Hämangiombildung an Foetalspalten, bei denen er von fissuralen Hämangiomen spricht, ansehen.

Durch die Mitteilungen von BARKMANN und CURTIUS über ein Zusammentreffen von Hämangiom und Syringomyelie wird weiterhin die Annahme von einer dem Gefäß- und Nervensystem gemeinsam zugrunde liegenden embryonalen Entwicklungsstörung befestigt, die BIELSCHOWSKY überhaupt für die Grundlage jeder Syringomyelie hält, während CURTIUS für Beziehungen zwischen einer konstitutionellen Gefäßschwäche und Syringomyelie eintritt. Nicht unerwähnt bleiben darf die Beobachtung, daß Hämangiome häufig dem Ausbreitungsgebiet eines ganz bestimmten Hautnerven entsprechen, so z. B. mit Vorliebe dem 1. und 2. Trigeminusast oder aber auch am Arm dem Hautversorgungsgebiet eines Rückenmarksegments, wo POPPER einen Naevus flammeus der Beugefläche des Oberarmes angibt, der dem Hautversorgungsgebiet des 7. Cervikalsegments entspricht. POPPER nimmt ähnlich wie BUSCHKE eine kongenitale Aplasie oder Hyperplasie der Vasokonstriktoren als Ursache der Hämangiombildung an, die er bei größeren, deutlich dem Ausbreitungsgebiet eines Nerven folgenden Gefäßmälern in das Zentralnervensystem, bei kleineren in die Peripherie verlegt.

Um das Bild abzurunden, seien zum Schluß noch Mitteilungen von WEBER wiedergegeben, die ebenfalls stark für Beziehungen zwischen Gefäßnaevus und Nervensystem sprechen. Es handelt sich um das gleichzeitige Vorkommen von Teleangiektasien bei Neurofibromatosis Recklinghausen, um Agiome der Haut neben solchen des Gehirns, um Haut- und Hirnangiome neben Glaucoma congenitum einerseits und Glaucoma congenitum und Neurofibromatosis andererseits, um Angiome der Haut neben solchen der Retina und des Kleinhirns. Schließlich wurde noch ein Fall von cerebraler Kinderlähmung, geistigem Defekt und Gesichtsnaevus mitgeteilt (STEWART).

Wenn es auch als sicher zu gelten hat, daß alle diese soeben erwähnten Erscheinungen nicht auf eine einzige und dieselbe Ursache oder Störung zurückgeführt werden können, sondern jeweils durch andere Theorien erklärt werden müssen, da sie von verschiedenen Momenten ausgelöst sind, so bleibt doch die Tatsache unerschüttert, daß, unter welchen Umständen es auch sein mag, häufig Symptome von Seiten des Nervensystems mit Gefäßmälern vergesellschaftet sind.

Muskeldefekte an und für sich, gänzliches oder teilweises Fehlen oder nur Hypoplasie werden zumeist in der Gegend der Schulter beobachtet. Sie treten selten allein auf, sondern sie haben sehr häufig andere Mißbildungen, die das Skelett (Wirbelsäule, Schultergürtel, Thorax, Arm) betreffen, im Gefolge. In der Hauptsache sind der M. pectoralis major und minor, der Trapezius und der Seratus anterior befallen. Dazu finden sich Schulterblatthochstand (SPRENGELsche Deformität), Schwimmhautbildung, Hypoplasie der Scapula, Defekt an der Mamma und ähnliches. Einen häufigen Befund stellen massenhafte, ausgebreitete Naevi vasculosi in der Gegend dieser Muskeldefekte dar. Da es sich bei diesen Muskelanomalien so gut wie immer um Hemmungsbildungen handelt, kann man aus dem gleichzeitigen Vorhandensein mit Hämangiomen, die ganz oberflächlich, aber auch tiefer zwischen den Muskeln und in den Weichteilen zwischen den Muskeln gelegen sein können, ganz ähnliche Entwicklungsstörungen wie bei der Koexistenz von Hämangiomen und Knochenanomalien annehmen.

An der Münchner dermatologischen Klinik wurde jetzt ein Fall beobachtet, bei dem neben dem Vorhandensein eines weit ausgebreiteten Hämangioms Anomalien von Seiten des Nervensystems, der Muskelanlage, des Knochensystems und des arteriellen Gefäßsystems festgestellt wurden, die, wenn sie auch nicht bis in alle Einzelheiten auf einen gemeinsamen Schaden zurückzuführen sind, so doch zu allermindest voneinander abhängig sind.

Es handelte sich um eine 20 jährige Patientin, die in der Klinik zur Behandlung einer Gonorrhoe stationär aufgenommen war, bei der der im folgenden näher zu beschreibende Symptomenkomplex als Nebenbefund erhoben wurde. Die Patientin machte dem Aussehen nach einen sehr gesunden und kräftigen Eindruck. Die Gesichtsfarbe war rosig, der Turgor der Haut straff, die Fettpolster waren überall reichlich ausgebildet. Kopf, Brust und Bauch boten, abgesehen von den nachfolgend zu beschreibenden Merkmalen, keine Besonderheiten. Auch in der Familie ließen sich keine Anhaltspunkte für irgendwelche erblichen krankhaften Anlagen erfragen. Die Großeltern waren in hohem Alter gestorben. Die Eltern und fünf Geschwister der Patientin im Alter von 23, 18, 13, 12 und 7 Jahren waren gesund, nur die älteste Schwester litt an einem Herzfehler, den sie sich im Anschluß an eine rheumatische Infektion zugezogen hatte. Die Patientin hatte außer den Masern und der z. Zt.

bestehenden gonorrhoischen Erkrankung keine weiteren Krankheiten durchgemacht. Die WASSERMANNsche Reaktion, die dreimal bei der Patientin angestellt wurde, brachte jedesmal ein negatives Ergebnis. Das sei besonders deshalb betont, weil manche Autoren die Ursache der Gefäßnaevi in dem Bestehen einer congenitalen Lues erblicken wollen. Auch klinisch konnte nichts gefunden werden, was auf eine congenitale Lues hingewiesen hätte.

Was an der Patientin auffiel, war ein großes Gefäßmal, das sich in der Gegend des linken oberen Thoraxteiles und der linken Schulter ausbreitete. Dieses Feuermal bestand seit Geburt und war entsprechend dem weiteren Wachstum der Patientin mitgewachsen, ohne daß es Formen angenommen hätte, die auf eine besondere Expansivität schließen ließen. Die Körpermittellinie wurde von dem Hämangiom in breiter Linie erreicht, aber an keiner Stelle überschritten. Das Gefäßmal stieg am Hals etwa 4—5 cm über die Clavicula hinauf bis zur Projektion des 6. Halswirbels auf die vordere Halspartie, entfernte sich aber von der medialen Linie oberhalb der Clavicula in einem leichten Bogen, so daß ganz deutlich das aus C_3 versorgte Hautgebiet vom Hämangiom unberührt blieb, verlief am Rücken um einen Querfinger jenseits der Schulterhöhe parallel zu ihr, am Oberarm erreichte es knapp den unteren Rand des M. deltoideus und schnitt nach unten am Thorax 3 cm oberhalb der Brustwarze in der Höhe der 3. Rippe horizontal ab. Die Grenzen waren relativ scharf, aber nicht ganz regelmäßig und außerdem nicht ganz beständig. Das Hämangiom hatte die Eigenschaft, von Zeit zu Zeit kleiner zu werden und nach einer gewissen Zeitspanne wieder die angegebenen Grenzen zu erreichen. Dies pflegte bei Angstzuständen und Aufregungen der Patientin einzutreten. Die Menstruation hatte nach ihren Angaben keinen maßgeblichen Einfluß auf das Ausmaß des Gefäßmales. Das Ausbreitungsgebiet entsprach vollkommen dem Hautbezirk der linken Nervi supraclaviculares, wie ja aus obiger Schilderung hervorgeht. Ähnliche Schwankungen, denen das Gefäßmal in seiner Ausdehnung unterworfen war, hatte es auch in seiner Farbe zu verzeichnen, besonders was die Intensität derselben anbetraf. Im allgemeinen schimmerte es blaßblau bis violett bis rötlich, an verschiedenen Stellen etwas verschieden. Inseln von normaler Haut schienen zeitweilig, besonders in der Gegend des linken Schultergelenks, vorhanden zu sein. Immer dann, wenn das Gefäßmal sich wieder auszudehnen begann, nahm

auch seine Farbe und die Intensität nach rot zu. Außerdem ließen sich deutlich an verschiedenen Stellen kleine und kleinste Teleangiektasien erkennen, in der Hauptsache von rötlich-livider bis blauer Farbe. Die Oberfläche des Hämangioms zeigte nicht die geringsten Erhabenheiten. Die Haut war mäßig gespannt, nach dem Arm zu ein wenig rauh. Obwohl sich in der Tiefe des Gewebes keine Tumormassen tasten ließen, möchten wir das Hämangiom wegen seiner klinischen Erscheinungen, seiner verschiedenartigen Ausdehnung und den von Zeit zu Zeit bestehenden Beschwerden, die weiter unten ausführlich erörtert werden, nicht für ein Hämangioma simplex, sondern für ein in der Cutis und Subcutis sitzendes cavernöses Hämangiom mit teleangiektatischen Gefäßsprossen halten. An gewissen Tagen traten an der dorso-radialen Fläche des linken Unterarmes, bis zu 5 cm oberhalb des Processus styloideus des Radius und auf dem Dorsum manus sehr ähnliche naeviforme, vasculäre Erscheinungen auf wie an Brust und Schulter, mit ausgesprochener Betonung der Radialseite.

Neben diesen Hämangiomen fanden sich noch Anomalien, die verschiedene Organsysteme betrafen.

1. Nervensystem. Die Reflexe am linken Arm waren bedeutend schwieriger als am rechten auszulösen. Der Bizepssehnenreflex und im besonderen Maße der Radiusperiostreflex waren links kaum vorhanden. Der gesamte linke Arm war leicht paretisch, doch der Grad der Parese war sehr erheblichen Schwankungen unterworfen. Die Sensibilität war für alle Reizqualitäten beträchtlich herabgesetzt. Dissoziierte Empfindungsstörungen waren nicht festzustellen. Elektrisch fand sich eine faradische Untererregbarkeit und eine galvanische Übererregbarkeit, was auf eine mäßige Schädigung des ganzen Nervengeflechtes schließen ließ. Jedoch fanden sich bei neurologischen Untersuchungen, die mit der Patientin 3 und 8 Wochen nach der 1. vorgenommen wurden, nur noch eine geringe Differenz der Stärke und Kraft beider Arme und elektrisch keine Besonderheiten.

In der linken Hand verspürte die Patientin heftige Parästhesien in Form von Eingeschlafensein und Pelzigkeit. Die Hand neigte dazu, öfters ganz weiß zu werden, nahm aber später wieder vollkommen normale bis übernormale Rötung an. Die Kraft im linken Arm und in der linken Hand war wesentlich schwächer als rechts, der Unterschied konnte aber mit der normalerweise zwischen links

und rechts vorhandenen Differenz nicht erklärt werden. Am linken Arm konnte man nicht selten die Haut fleckig gerötet in der Art von Cutis marmorata beobachten, eine Erscheinung, von der auch der rechte Arm nicht vollständig verschont blieb, obwohl dort der Charakter einer Cutis marmorata nicht so ausgesprochen zutage trat.

2. Muskelsystem. Der linke M. pectoralis major war bereits in seiner Portio clavicularis und im oberen Teil der Portio sternocostalis deutlich atrophisch, wenn nicht von vornherein sehr mangelhaft angelegt gegenüber der rechten Seite. Ebenso war der linke M. deltoideus gegenüber dem rechten deutlich atrophisch. Die dadurch bedingte mangelhafte Schulterpolsterung ließ die linke Schulter steiler abfallend erscheinen als die rechte. Außerdem bestand eine leichte Parese beider Muskeln, die sich auch auf den ganzen linken Arm erstreckte.

3. Knochenstellung. Ließ man die Patientin zwanglos beide Arme nach vorn knapp bis zur Horizontalen heben, so war auffällig, daß der linke gesamte Oberarm und Unterarm gegenüber dem rechten um 25 ° nach außen rotiert war. Durch bewußtes Nachhelfen ließ sich der linke Arm in die gleiche Haltung wie der rechte bringen. Bewegungen im Handgelenk und im Ellenbogengelenk waren in keiner Beziehung eingeschränkt und entsprachen ganz genau denen auf der rechten Seite. Selbst die Bewegungen im Schultergelenk konnten mühelos nach allen Richtungen vollzogen werden, lediglich die Elevation aus der Anteversion sowie aus der Abduktion machte links etwas größere Schwierigkeiten als rechts, konnte aber passiv in ganz genau der gleichen Weise ausgeführt werden, wie dies auf der normalen Seite der Fall war. Die Innenrotation des linken Armes schien gegenüber rechts um einen kleinen Teil verringert, um denselben, um den die Außenrotation des linken Armes gegenüber dem rechten vergrößert schien (25 °).

4. Arterielles Gefäßsystem. Das arterielle Gefäßsystem der linken Seite wies gegenüber rechts folgende Besonderheiten auf: Die A. subclavia konnte man links über der Clavicula weniger deutlich als rechts auskultivieren. Infraclavikulär hörte man links manchmal Schwirren. Die A. radialis war an der üblichen Stelle knapp oberhalb des Processus styloideus radii zwischen M. brachioradialis und M. flexor carpi radialis nicht zu palpieren. Auch höher und tiefer und weiter nach der Dorsalseite des Armes konnte man die A. radialis nicht auffinden, desgleichen nicht in der Taba-

tière zwischen M. abduktor pollicis longus und M. extensor pollicis brevis, wo sie manchmal oberflächlich liegt. Hingegen war sie an der rechten Hand ein ganzes Stück lang an der typischen Stelle deutlich zu tasten. Die Messung des Blutdrucks an der rechten und linken Cubitalarterie ergab die gleiche Höhe von jedesmal 120/80 mm Hg. Es sei allerdings betont, daß der Arterienton nur sehr schwach zu auskultieren war, rechts wie links ganz gleich. Infolgedessen mißlang auch an beiden Armen der Versuch, bei einer Stauung mittels des Blutdruckapparates am Oberarm in einer Höhe von 100 mm Hg den Arterienverlauf sowohl auf der normalen Seite, als auch auf der anormalen mittels Auskultation des Arterientones auf dem Unterarm zu verfolgen, was links besonders für die A. radialis wichtig gewesen wäre.

Die eben angegebenen Befunde sollen nun im Folgenden in ihren Einzelheiten näher analysiert werden, wobei nicht nur differentialdiagnostische Erwägungen angestellt werden sollen, sondern wobei auch der Versuch gemacht werden soll, aufzuweisen, inwieweit die einzelnen Erscheinungsformen auf eine gemeinsame Ursache zurückgeführt werden können und inwieweit sich die einzelnen Störungen gegenseitig bedingt haben.

Es ist an Hand eines Beispiels natürlich nicht möglich, die Frage nach der Ursache der Angiombildungen zu ergründen, trotzdem soll bei den Gegebenheiten des vorliegenden Falles kurz zu den verschiedenen Theorien der Angiomentstehung Stellung genommen werden und ein Vergleich mit den Symptomen dieses vorliegenden speziellen Krankheitsbildes unternommen werden. Es handelt sich bei den allermeisten Hämangiomen, seien sie nur flächenhaft nahe der Oberfläche ausgebreitet, oder in cavernöser Form mehr in den tieferen Schichten der Haut und der Weichteile gelegen, nach histologischen Feststellungen so gut wie nie um echte Gefäßneubildungen von autonomem Wachstum, welche auch im pathologisch-anatomischen Sinn den die Merkmale der Geschwulst involvierenden Namen verdienen, sondern um örtliche, auf Keimverlagerung oder Keimausschaltung beruhende Fehlbildungen in der Gefäßentwicklung, welche infolge von Hyperplasie und Erweiterung der blutführenden Hohlorgane analoge Bilder machen, aber bei histologischer Untersuchung geschwulstmäßige Proliferation nicht erkennen lassen, und damit eigentlich Hamartome (Fehlbildungen) genannt werden müssen (BORST). Sind ja doch angeborene Geschwülste eine verhältnis-

mäßige Seltenheit, während angeborene Gefäßmäler in großer Anzahl vorkommen. Daß sich Gefäßmäler und größere cavernöse Hämangiome sekundär in echte Geschwülste, gutartige und bösartige, umwandeln können, bleibt eine Tatsache für sich.

Gehen wir von der pathologisch-anatomischen Erkenntnis aus, daß es sich bei den Angiomen im allgemeinen um eine Persistenz embryonaler Gewebe handelt, so kann die Frage, warum sich solche Gebilde noch an einzelnen Stellen des Körpers erhalten haben, wohl zunächst einmal nach der von POPPER aufgestellten Hypothese für die Gefäßmäler erklärt werden, die besagt, daß die Ursache für die Gefäßmäler in einer mangelhaften Entwicklung der Vasokonstriktoren beruhe. Dadurch, daß gewisse embryonale, frisch gesproßte Gefäßanlagen dauernd mit Blut überladen und dadurch erweitert werden, wurde ihre physiologische Rückbildung verhindert. Auch andere Autoren (von BAERENSPRUNG, FITZ-WILLIAMS, NOEL) suchen die Ursache für Hämangiome, die genau den Ausbreitungsgebieten eines Nerven entsprechen, in fötalen Störungen der Ganglien oder der peripheren Hautnerven.

In ganz ähnlicher Weise kommt BUSCHKE zu solchen Anschauungen. Er geht von den anämischen Naevi aus, bei denen er nachzuweisen vermochte, daß es sich dort tatsächlich um einen Mangel der vasodilatatorischen Nerven handelte. Er konnte durch „Reize, welche auf die Gefäß m u s k u l a t u r (gesperrt vom Verfasser) direkt einwirkten oder einfach die Gefäße ausdehnen konnten, eine Blutfülle im Bereich der anämischen Naevi erzielen, während Reize, welche durch Vermittlung des Nervensystems auf die Gefäße wirkten, versagten". Aus dem häufigen Zusammentreffen von Naevi anaemici und Naevi teleangiektatici schloß er, daß hier Störungen in der für den ganzen Bezirk zugehörigen Zentrale liegen müssen. Schließlich konnte er in verschiedenen Fällen von teleangiektatischen Naevi experimentell Feststellungen treffen, wie er sie für die anämischen Naevi entsprechend gemacht hatte, so daß er die Theorie von einem primären Nervennaevus und sekundären anämischen und teleangiektatischen Naevus geltend machte. Wenn im fötalen Leben durch Fehlen der gefäßverengernden Nerven die neugebildeten Gefäße dauernd weit bleiben, so kommen die befallenen Blutgefäße unter dieselben Bedingungen, unter denen sich beim vollentwickelten Menschen bei anhaltender Blutfülle gewisser Gefäßabschnitte schließlich auch Teleangiektasien ausbilden können.

Fernerhin deutet die beinahe regelmäßig beobachtete Variabilität der Gefäßmäler in Größe und Farbintensität unter thermischen, mechanischen und psychischen Einflüssen doch ohne Zweifel auf eine höhergradige Labilität des vasomotorischen Systems hin. Wenn man noch das Ausdehnungsgebiet des Hämangioms in Rechnung stellte, das sich in unserem Fall so auffällig mit dem Hautversorgungsgebiet der linken Nervi supraclavicularis deckte, dann werden die Gründe, die für eine Abhängigkeit des Hämangioms vom Nervensystem sprechen, immer zwingender. Dem widersprechen nicht die Lehren von dem Auftreten naeviformer Erscheinungen an fötalen Spalten und an Stellen, wo das Gefäßgewebe zunächst die Aufgabe der Überdachung des nervösen Gewebes statt des später dafür eintretenden Knochengewebes übernimmt. (VIRCHOW, SPRAFKE.) Im Gegenteil, weil dort gerade, ich möchte sagen physiologischerweise eine so hochgradige Blutgefäßdichte auftritt, ist es nicht verwunderlich, daß wir bei Gefäßnervenschwäche gerade an solchen Stellen angeborene Naevi vorfinden. Bei dieser übermäßig langen Persistenz und der entsprechenden Ausdehnung der Hämangiome kann man sich ohne Schwierigkeit vorstellen, daß sekundär die Knochenentwicklung durch die Hamartome behindert wird, und es aus diesem Grunde zu einem, jeweils verschieden ungenügenden Grad des Verschlusses der fötalen Spalten, des Wirbelkanals oder der Kieferfortsätze, wie es bei dem Fall von Hämangiom mit Wolfsrachen und Hasenscharte sich ereignete, kommt. Die Ursache für die Unterentwicklung bzw. Störung der nervösen Anlage, die in seltenen Fällen vererbt sein kann, in der überwiegenden Anzahl jedoch ohne jeden erkennbaren Grund auftritt (SIEMENS), findet natürlich mit obigen Ausführungen keine Erklärung. Daß neben diesen Hemmungsbildungen dann auch Störungen der Skelettanlage, der Segmentierung, der mangelhaften Rückbildung von Organteilen auf der einen Seite, aber auch — kompensatorisch zu verstehen — Hypertrophien und Dystrophien auftreten können, wie z. B. überzählige Wirbel, Wirbelkeile, Halsrippen, Wirbel- und Rippenfissuren, Hyperplasien von Skeletteilen und Gelenken, bietet keine Überraschung.

Die COHNHEIM-RIBBERTsche Theorie von der Ursache der Gefäßmäler spricht von einer Keimausschaltung und dann von einem von Haus aus ohne Zusammenhang wachsenden Gefäßstamm. Dabei hält sie die Formen des Hämangioma simplex, bei dem häufig nur

Kapillarsprossungen histologisch beobachtet werden können, als die am wenigsten ausgeprägten Elemente von Gefäßen und verlegt ihre Entstehung in ein sehr frühes Stadium der Entwicklung, während sie bei den Naevi vaskulosi bzw. cavernosi die angiomatösen Ektasien für differenzierte Elemente von Gefäßen hält und deshalb bei diesen eine spätere Keimausschaltung annimmt. Erklären wir nun die Keimausschaltung als einen Mangel des vasomotorischen Systems, das für bestimmte Gebiete versagt, beruht also die Keimausschaltung auf einer Nervenausschaltung, so erklärt sich dann ohne weiteres, daß die mangelhaft zurückgebildeten Gefäßgebiete den Eindruck nachträglich erwecken müssen, als seien sie ohne Zusammenhang mit der Umgebung.

Der MEIROWSKYschen Behauptung, daß der Ursprung der Gefäßmäler im Keimplasma liege, der SIEMENS schon auf Grund eingehender Untersuchungen entgegengetreten ist, konnte auch in unserem Falle nicht beigepflichtet werden.

Für unseren Fall war nun folgendes festzustellen: 1. Beziehungen zum Nervensystem: Neben der räumlichen Einnahme des Hämangioms im Ausbreitungsgebiet der linken Nervi supraclaviculares, die dem Segment C_4 entsprachen, fand sich auch eine besondere Vasolabilität nicht nur im Bereich des Gefäßmales selbst, sondern am ganzen Arm, insbesondere am Unterarm und an der Hand, wo ja von Zeit zu Zeit auch naeviforme Erscheinungen an der dorsoradialen Seite des Unterarmes und des Handrückens beobachtet werden konnten. In der gleichen Richtung lagen dann noch die Erscheinungen einer Cutis marmorata, die am linken Arm und an der linken Hand deutlicher ausgeprägt waren als auf der rechten Seite. Die manchmal kühlen, etwas geröteten, dann wieder bläulich erscheinenden Hände wären in diesem Zusammenhang als Akroasphyxie (Akrozyanose) zu deuten, die ebenfalls ganz in das Gebiet der funktionellen und anatomischen Gefäßschwäche fallen (SIEMENS).

Allein durch das Vorhandensein des Naevus und der vasomotorischen Erscheinungen schienen sich nicht alle Symptome, die die Patientin zeigte, erklären zu lassen. Die Schwäche des linken Armes, die sich im Vergleich zur rechten sehr deutlich ausnahm, die starke Differenz bzw. das gänzliche Fehlen der Sehnen- und Periostreflexe links, die faradische Untererregbarkeit und die galvanische Übererregbarkeit am ganzen linken Arm, vielleicht auch das gelegentliche

Schwirren, das infraclaviculär links hörbar war, während die A. subclavia über der Clavicula weniger deutlich zu auskultieren war als rechts, die bisweilen auftretenden Schmerzen im linken Arm und das Taubsein desselben machten es wahrscheinlich, daß eine verhältnismäßig erhebliche Störung im Bereich des Pexus brachialis nahe seiner Entstehung vorliegen könnte. Wenn man die Patientin von hinten betrachtete, so fiel deutlich in die Augen, daß die linke Schulter gegenüber der rechten etwas abfiel, schräger verlief. Bei geschlossenen Augen wurde der Kopf ein wenig nach der rechten Seite gedreht. Auf beiden Seiten standen die Schulterblätter gering vom Thorax ab. Durch diese Summe der Erscheinungen verstärkte sich allmählich der Verdacht auf eine Halsrippe, bei der häufig eine Cervikodersalskoliose mit der Konvexität nach der Seite der Halsrippe beobachtet wird. Ein Manifestwerden der Symptome im 2. bis 3. Lebensdezennium gehört dabei nahezu zur Regel. Störungen von Seiten des Sympathikus, wie sie beim Druck auf die Plexusgegend in Richtung des Hornerschen Symptomenkomplexes mitunter imponieren, konnten nicht nachgewiesen werden. Da die Halsrippen von ROSENBERG als Hemmungsbildungen in der Rückentwicklung embryonaler Anlagen bezeichnet werden, während sie von FISCHL als Störungen in der Segmentierung des embryonalen Achsenskeletts gehalten werden, wäre dies ein neuer Beweis für die Störung der Knochenentwicklung bei Hämangiomen gewesen.

Bei der röntgenologischen Untersuchung ergaben sich jedoch keinerlei Anhaltspunkte für das Vorhandensein einer Halsrippe. Die beiderseitigen Querfortsätze des 7. Halswirbels erschienen etwas groß im Verhältnis zu denen des 6. Halswirbels, aber der Befund entsprach durchaus noch normalen anatomischen Verhältnissen. Eine geringgradige Cervikodorsalskoliose war wohl vorhanden, die der Haltung des Kopfes bei geschlossenen Augen nach rechts entsprach. Eine weitere, aber auch nur geringgradige Veränderung stellte die Lage des linken Schlüsselbeins dar, welches im Vergleich zum rechten etwas mehr geneigt war. Sonst war an keinem Knochen und an keinem Gelenk, auch an den Schlüsselbein- und Schultergelenken, nicht der geringste krankhafte Befund zu erheben.

Die Annahme eines Aneurysmas der A. subclavia sinistra, die auf Grund des infraclaviculären Schwirrens und der Armschwäche gemacht wurde, ließ sich also durch das Fehlen einer Halsrippenanlage, die sonst unter Umständen durch Schädigung der Gefäß-

wand die Bildung eines Aneurysmas hervorrufen kann, nicht halten. Auch anamnestisch ließ sich nichts zutage fördern, was etwa auf einen traumatischen Ursprung für ein Aneurysma der A. subclavia (z. B. Claviculafraktur) hingedeutet hätte. Auch die Neigung der linken Clavicula, die damit zu einer Annäherung der Clavicula an die 1. Rippe führte, wodurch dann ebenfalls ein Druck auf das Gefäßnervenbündel ausgeübt werden kann, schien zu gering, um dadurch die bestehenden Symptome als erklärt anzusehen. Lediglich der Vollständigkeit halber sei in diesem Zusammenhang noch angeführt, daß echte angeborene Cysten unter Umständen die Stelle einer fehlenden Vene (V. jugularis interna oder externa, facialis communis oder subclavia) einnehmen können und als fluktuierende Geschwülste in der Gegend des vorderen Randes des M. sternocleidomastoideus gefunden werden, sowie daß sich ebensolche Blutcysten auch durch Umwandlung cavernöser Halsangiome entwickeln können (GROSSMANN), und endlich daß in ganz seltenen Fällen angeborene Aneurysmen der A. subclavia obduziert worden sind. Pulsierende Cysten ließen sich bei unserer Patientin nirgends tasten, und wenn sich auch das in den tieferen Schichten als cavernös angesehene Hämangiom nicht durch mechanischen Druck auspressen oder verkleinern ließ, so konnte mit Sicherheit das Vorliegen einer derartigen Anomalie doch nicht ausgeschlossen werden.

In der Literatur über Halsrippen finden sich Hinweise, daß es bei Halsrippen in den wenigsten Fällen, auch bei relativ großen Halsrippen, zu einer Störung des Gefäßnervenbündels durch den Knochen der Halsrippe, sondern durch einen bindegewebigen Faserzug von der Halsrippe zur 1. Rippe kommt. Ja, LAW berichtet sogar von einem Fall, bei dem die gesamte Halsrippe nur aus einem bindegewebigen Strang bestand. Dieser Fall steht aber in der Literatur einzig da. Die Topogrophie der Halsrippen zum Gefäßnervenbündel machten es aber für verschiedene Autoren wahrscheinlich, daß in erster Linie auf Grund der mehr tieferen und lateralen Lage der Nervenfasern im wesentlichen nur der Plexus geschädigt wird, nicht jedoch die A. subclavia selbst. So vertreten GORDON und TODD die Anschauung, daß die bei Halsrippen bedingten Zirkulationsstörungen nicht auf einen mechanischen Druck zurückgehen, sondern daß diese als vasomotorische Neurose infolge Druck auf die Nerven zu deuten sind. Von BENEDEK und LOESSL

wurde je ein Fall von Halsrippe mit RAYNAUDschem Symptomenkomplex veröffentlicht.

Wenn es also wirlich die Möglichkeit gibt, daß Gefäßstörungen im Bereich einer Extremität sekundäre Folgen von Affektionen der Nerven sein können, so liegt die Auffassung nahe, daß es sich in unserem Falle um eine ähnliche vasomotorische Neurose handelte, wenn auch keine Halsrippe nachweisbar war, denn ein Defekt der Vasomotoren, insbesondere der Vasokonstriktoren, wurde ja hier von Anfang an nicht nur für die Ursache der Hämangiomentstehung in diesem Gebiet angesehen, sondern die vasomotorische Schwäche wurde auch an vielen anderen Symptomen am Arm offenbar (Cutis marmorata, Ameisenlaufen, Blässe der Hände). Daß sich auch durch fortgesetzte maximale Dehnungen der Gefäßwand in Abwechslung mit extremen Zusammenziehungen Gefäßwanddysplasien mit der Zeit einstellen können, kann nicht unwahrscheinlich sein. CURTIUS betrachtet gewisse Angiomformen als Teilerscheinung von Gefäßwanddysplasien und sieht eine weitere Beziehung zwischen Gefäßwandanomalie und Nervensystem im Zusammentreffen von konstitutioneller Gefäßwandschwäche und Syringomyelie, die sich, wie oben schon erwähnt, nach BIELSCHOWSKY nur auf dem Boden embryonaler Entwicklungsstörungen ausbilden kann.

Den Hautausbreitungsgebieten der Nerven nach hätten wir den Sitz der Störung für das Haupthämangiom in C_4 und für die naeviformen Erscheinungen an Arm und Hand in C_5—C_7 zu suchen. Das Hautzentrum für Vasomotoren liegt in der Medulla oblongata, daneben existieren aber noch Nebenzentren in den Seitenhörnern des Rückenmarks, von wo in den Hintersträngen Bahnen abwärts laufen und durch die hinteren Wurzeln austreten und in die Spinalganglien eintreten. Diese selbst bestehen zu einem großen Teil aus sympathischen Schaltzellen, die innerhalb des Ganglions wichtige Leitungsbögen für die Gefäßreflexe schließen. Nach LEWIS ist für den Tonus der Hauptgefäße nicht nur das vegetative System, sondern vor allem die anatomische und funktionelle Intaktheit der sensiblen Nerven ausschlaggebend. Wir hätten also hier den Defekt entweder in den sensiblen Anteilen des Rückenmarks von C_4—C_7 oder in den entsprechenden Spinalganglien zu suchen, während, wie weiter unten beschrieben, die Störungen für die Muskeln in den motorischen Zentren von C_4—C_7 zu erwarten sind.

Der Wechsel in der Größe des Hämangioms, der Wechsel in der Schwäche des Armes, der Wechsel in der Verschiedenheit der Reflexstärke, der Wechsel in der Lautstärke der linken A. subclavia und des Schwirrens, das infraclaviculär zu verschiedenen Zeiten verschieden deutlich wahrgenommen wurde, und schließlich auch der elektrische Befund an den Armmuskeln, der in einer faradischen Untererregbarkeit und einer galvanischen Übererregbarkeit bestand, was auf eine beginnende Schädigung der Nerven schließen ließ, und der ein andermal ein kaum nachweisbares Abweichen vom Normalen ergab, lassen hier ganz offensichtlich den Charakter eines in der Hauptsache vasomotrisch bedingten Symptomenkomplexes hervortreten.

2. Beziehungen zum Muskelsystem. Der linksseitige M. pectoralis major, der unterhalb der Partien, die vom Gefäßnaevus eingenommen wurden, eine deutliche Atrophie aufwies, kann diesen Zustand wohl von mehreren Momenten, die in diesem Falle zusammenwirkten, herleiten. Unter 248 Fällen von mangelhafter Ausbildung bzw. Fehlen von Muskeln im Bereich des Schultergürtels (es kommen dabei der M. pectoralis major und minor und die Mm. trapezius, serratus anterior, latissimus dorsi, deltoideus, rhomboideus und levator scapulae in Betracht) wurde das Fehlen des M. pectoralis allein 186 mal festgestellt (ABROMEITS). Selten wurde beobachtet, daß dieser Muskel total fehlt, meistens sind nur gewisse Portionen, besonders die Portio abdominalis, nicht entwickelt. Es wurde als Ursache ungenügende Entwicklung der Vorderhornzellen der entsprechenden Rückenmarksabschnitte und der versorgenden Nervenstämme gefunden. Gemeinsam mit diesen Anomalien zeigten sich leichte anderweitige congenitale Anomalien, die klinisch so gut wie gar keine Erscheinungen machten (Rückenmarksasymmetrie, Verdopplung oder Ektasie des Zentralkanals, Heterotopien grauer und weißer Substanz). Diese Zeichen können aber als Stigmen einer congenitalen Minderwertigkeit aufgefaßt werden. Ebenso aber wurden oberflächlich und tiefer sitzende Hämangiome teils cavernöser Art gerade im Bereiche der eben aufgeführten Muskeln angetroffen. Funktionsstörungen treten selbst bei vollständigem Fehlen des M. pectoralis so gut wie nie auf. Dies veranschaulicht besonders das Beispiel eines jungen Mannes, der trotz totalen Fehlens des linken M. pectoralis Linkshänder und dazu ein ausgezeichneter Fechter war.

Was in unserem Falle die letzte Ursache für den Pectoralismangel, wie man es wohl am besten bezeichnen kann, war, läßt sich nicht ganz eindeutig aufzeigen. Eine Anomalie in Richtung einer Störung im Rückenmark ließe sich wohl auch hier im Hinblick auf die nervösen Störungen der ganzen Gegend vermuten. Wir haben hier wohl in erster Linie an eine trophische Störung des Muskels zu denken, und zwar hauptsächlich an eine nervöse Störung, wie sie den ganzen Plerus brachialis betrifft und eben schon erläutert wurde, und zweitens an eine mangelhafte Blutversorgung dieses Muskels infolge Vorhandenseins des Hämangioms. BING hat gefunden, daß man bei angeborenem Brustmuskeldefekt fast regelmäßig noch folgenden Symptomenkomplex nachweisen kann: Trophische Störungen an den über der defekten Muskulatur gelegenen Integument: Eine dünne, derbe Haut, einen geringen bis fehlenden Panniculus adiposus, geringe Behaarungen in der Achselhöhle, Kleinheit, Blässe und Aufwärtsverschiebung der Brustwarze. Bei unserer Patientin, die fast an allen Stellen des Körpers über ein reichliches Fettpolster verfügte, zeigte sich im Bereich des Hämangioms über dem linken M. pectoralis dieses Fettpolster, auch im Vergleich zu rechts, reduziert. Die Haut war jedoch nicht sonderlich dünn, wohl aber etwas rauh. Die Behaarung in der linken Achselhöhle entsprach der rechten. Ins Auge springend war die verschiedene Höhe der Brustwarze, die links reichlich 2 cm höher stand als rechts. Überhaupt kam die Größe der ganzen linken Brust der der rechten nicht gleich. An den Rippen selbst und am Sternum ließ sich röntgenologisch nicht die geringste Anomalie nachweisen.

Ganz ähnlich atrophisch bzw. hypotrophisch wie der M. pectoralis major zeigte sich auch der linke M. deltoideus. Seine Muskelmasse war wesentlich geringer als die des rechten M. deltoideus und ließ dadurch die Schulter etwas herabhängend erscheinen. Die Schwäche dieses Muskels bedingte das etwas erschwerte Emporheben des linken Armes gegenüber dem rechten. Neurologisch ließ sich am N. axillaris als dem versorgenden Nerv elektrisch nichts sicher Pathologisches nachweisen. Wenn wir wie beim M. pectoralis auch hier eine Störung in den Vorderhornzellen des Rückenmarks annehmen wollten, so würde das insofern gut übereinstimmen, denn die Versorgung des M. pectoralis major geschieht durch die Cervicalsegmente 5—7, die des M. deltoideus durch die aus C_4 bis C_6 stammenden Nervenfasern. Für C_4 konnten wir sowieso schon

einen Defekt annehmen, da seinem Hautausbreitungsgebiet das Hämangiom an der Schulter entsprach, während die naeviformen Erscheinungen an der Dorso-radial-Seite des Unterarmes und auf dem Dorsum manus den Hautsegmenten C_5 bis C_7 zugerechnet werden müssen. Die Prüfung des Zwerchfells, das von C_3 bis C_4 versorgt wird, ergab röntgenologisch beiderseits ganz gleiche Höhen, ebenso ganz gleiche, ausgiebige Bewegungen. Auch der phrenico-costale Winkel zeigte keine Besonderheiten. Ebenso wurde der linke M. serratus anterior, der seine nervöse Zufuhr in der Hauptsache aus den Segmenten C_5 bis C_7 durch den N. thoracalis longus bezieht, vollkommen intakt gefunden. Die Tatsache, daß manche Muskeln, die von den gleichen Segmenten nervös gesteuert werden, intakt waren und andere nicht, widerspräche noch nicht der Annahme einer Störung in einem bestimmten Teil des Rückenmarks. Denn wir müssen annehmen, daß überhaupt nur Teilgebiete gewisser Segmente gestört waren, so beim Hämangiom Teile der Cervicalsegmente 5, 6 und 7 und hier bei den Muskeln ebenfalls Teilgebiete der motorischen Segmente von C_5 bis C_7.

Da aber gerade die Gebiete über dem Muskulus pectoralis major und dem M. deltoideus von dem cavernösen Hämangiom eingenommen wurden, so möchten wir die Mangelhaftigkeit gerade dieser beiden Muskeln zumindest mitbedingt durch den Druck des Hämangioms halten, und so von der Möglichkeit einer sekundären Druckatrophie sprechen. Daß auch die Blutzufuhr durch das Hämangiom für beide Muskeln in Mitleidenschaft gezogen sein konnte, mußte als wahrscheinlich angenommen werden.

Zusammenfassend möchten wir die Störungen des linken M. deltoideus und pectoralis zum Teil durch eine ungenügende nervöse Versorgung bedingt halten. Wenn auch das Einwachsen von Nervenfasern für die Ausbildung des Muskels zunächst nicht ausschlaggebend ist, wie HARRISON am nervenlosen Muskel nachgewiesen hat, so ist doch nach der Ausbildung dieser Muskeln, die in der 7. Foetalwoche beendet ist, eine ungestörte Nervenfunktion und anatomische Beschaffenheit unerläßlich für ihr weiteres Fortbestehen. Das legt auch die mangelhafte Entwicklung bestimmter Vorderhornzellen des Rückenmarks bei Unterentwicklung des M. pectoralis nahe. Für unseren Fall kommt vielleicht noch sekundär die gehemmte Blutzufuhr und Atrophie infolge Drucks des Hämangioms hinzu. Wir müssen sogar damit rechnen, daß das Hämangiom in der Embryo-

nalzeit ein verhältnismäßig größeres Ausmaß angenommen haben kann und erst in der späteren Entwicklung im Wachstum zurückgeblieben ist.

3. Beziehungen zur Knochenstellung. Die abnorme Stellung der Knochen am linken Arm wurde bereits erwähnt und in ihren Symptomen geschildert. So lange sich die Patientin entsinnen kann, besteht dieser Unterschied in der etwa um 25° vermehrten Außenrotation des linken Armes gegenüber dem rechten. Als angeborene Luxationen bzw. Subluxationen im Schultergelenk kommen vor allem solche in Betracht, die während der Geburt entstehen. Nun war aber der Patientin nicht das Geringste darüber bekannt, daß ihre Geburt irgendwelche Schwierigkeiten gemacht habe, noch daß sie manuell oder mit der Zange zu Ende geführt worden wäre. Sie selbst war das 2. Kind von 5 Kindern, die alle nach den Angaben der Patientin einen ganz normalen, komplikationslosen Geburtsverlauf hinter sich hatten. Funktionell können allerdings solche Luxationen manchmal ganz symptomlos verlaufen. Beschrieben wurden fernerhin intrauterine Luxationen, allerdings selten am Schultergelenk, die in der Hauptsache als lokale Hemmungsbildungen aufgefaßt wurden (von AMMON, GRAWITZ, KRÖNLEIN).

Ferner wurde neben angeborenen Hypoplasien der Diaphyse, die sich durch Messen der beiden Oberarmlängen, die bei unserer Patientin als völlig gleich gefunden wurden, ausschließen ließen, an die Möglichkeit eines sogenannten Humerus varus gedacht, bei dem der Humeruskopf ähnlich wie der Femurkopf bei Coxa vara nach abwärts gebogen ist; eine Deformität, über die irgendwelche Folgen in klinischer Beziehung nicht mitgeteilt worden sind. Zur Beobachtung kam dieses Krankheitsbild, bei dem eine Abwärtsbewegung des Humeruskopfes mit bis zu 20° geringerem Neigungswinkel stattfindet, bei Arthritis deformans (EWALD und PREISER) und bei Kretinen (BIRCHER). Der angeborene Schulterhochstand (sogenannte SPRENGELsche Deformität), der mit Skoliose, Funktionsstörung bei Hebung und Einwärtsdrehung des Armes einhergeht, wurde ebenfalls in den Kreis der Erregungen gezogen. Durch irgendwelche hemmenden Faktoren wird dabei, besonders im Verlaufe des M. levator scapulae, ein Tiefertreten des Schulterblattes in der foetalen Entwicklung verhindert. Es findet dann eine Abknickung des supraspinösen Anteiles des Schulterblattes nach vorn statt, die es bedingt, daß der Arm kaum noch über die Horizontale erhoben

werden kann. Auch der angeborene Schulterhochstand geht meistens mit verschiedenen Mißbildungen einher, so daß er überhaupt nicht als eine Krankheit für sich, sondern als ein hervorstechendes Symptom unter einer Reihe von Mißbildungen infolge foetaler Entwicklungsstörungen aufgefaßt wird. Gegen eine solche Deformität sprach einmal die fast gar nicht eingeschränkte Bewegungsfreiheit des linken Armes, zum anderen konnte auch röntgenologisch eine solche Annahme keine Bestätigung erfahren.

LANGE erwähnt unter den Möglichkeiten für eine geringgradige Plexusschädigung neben einer Fraktur in der Epiphysenlinie und mit Plexuszerrungen einhergehenden Luxationen und Subluxationen im Schultergelenk noch die von ihm beschriebene Distorsion des Schultergelenks, bei welcher der Oberarm in Abduktion von 30°, Hebung nach vorn um 30° und Innenrotation gebracht ist. Zum Ausgleich findet eine Drehung des Schultergelenkes statt, durch welche der untere Winkel des Schulterblattes der Wirbelsäule genähert und dabei von den Rippen abgehebelt wird. Der mediale supraspinöse Teil des Schulterblattes steigt dabei in die Höhe und täuscht dadurch einen Schulterblatthochstand vor. Auch die Möglichkeit dieser Stellungsanomalie, sofern sie auch nur ganz gering ausgeprägt gewesen wäre, konnte durch nichts erhärtet werden, da im Gegenteil die linke Schulter bei der Patientin sogar etwas tiefer stand als die rechte.

Schließlich tauchte der Gedanke auf, daß die Knochenstellung am linken Arm lediglich durch den Muskelapparat bedingt sei. Denn im Schultergelenk faßt die Gelenkpfanne nur etwa ⅓ des Humeruskopfes, während ⅔ des Humeruskopfes völlig frei von jeder Gelenkpfanne sind, wodurch auch die besonders große Bewegungsfreiheit des Armes im Schultergelenk gewährleistet wird. Zudem ist die Kapsel des Schultergelenkes so weit, daß darin Verschiebungen des Humeruskopfes über den Pfannenrand ohne Schwierigkeiten erfolgen können. Man kann sich davon bei der Präparation an der Leiche überzeugen, wenn man die Muskeln von der Gelenkkapsel abpräpariert. Genau dasselbe kann eintreten, wenn ein Muskel oder eine Muskelgruppe gelähmt ist, so daß eine Gleichgewichtsstörung zustande kommt und der Humeruskopf, ohne daß die Gelenkkapsel dabei verletzt wird, nach der Seite der überwiegenden Muskelkraft gezogen wird. Wir sprechen dann von „falcher Luxation". Bei unserer Patientin wäre die scheinbare Rotation des Oberarmes nach

außen um so leichter auf eine solche Ungleichheit der Muskelkraft zu beziehen, als ja der M. pectoralis, der im Wesentlichen die Innenrotation des Armes ausführt, auf der linken Seite hypotrophisch und zum Teil atrophisch gefunden wurde. Auch in der Frage der Innervation dieses Muskels mußte die naheliegende Möglichkeit zugegeben werden, daß auch da eine Unterwertigkeit vorlag. Die Außenrotation des Armes ist dagegen durch zwei Muskeln gesichert, M. infraspinatus und M. teres minor, die dazu den Vorteil haben, daß beide von verschiedenen Nerven, der 1. vom N. suprascapularis, der letztere von N. axillaris, innerviert werden, so daß bei irgendeiner Schädigung des einen von beiden Nerven die Funktion der Außenrotation des Armes durch den anderen Nerv bzw. Muskel erhalten bleibt.

Demgegenüber sind drei Momente anzuführen, die gegen die Stellungsänderung des Oberarmes als Folge eines Muskelschadens sprechen. 1. Werden sämtliche Bewegungen und Stellungen, die der Oberarm ausführt oder einnimmt, nicht von einem einzigen Muskel vollzogen, sondern sie sind immer das Produkt von zwei, drei oder noch mehr Muskeln. 2. Im Zusammenhang damit steht die an sich höchst auffallende Tatsache, daß bei völligem Fehlen eines großen Muskels ein fast ausnahmsloses Fehlen von Funktionsstörungen zu konstatieren ist. Stellungsänderungen des Armes sind in diesem Zusammenhang nicht beschrieben worden. Hier handelte es sich nicht einmal um das totale Fehlen eines Muskels, sondern nur um dessen Unterentwicklung. Läßt man 3. den Arm senkrecht am Körper herunterhängen und alle Muskeln völlig entspannen, läßt man also den Arm in normaler Ruhelage hängen, so trägt das Skelett den Arm ohne Beteiligung der Muskulatur. An der Leiche kann man dabei alle Muskeln und auch das akromiale Gelenk vollkommen zerschneiden, so bleibt doch das Schlüsselbein annähernd horizontal stehen, weil der Bandapparat seines sternalen Gelenkes, Ligg. sternoclaviculare und interclaviculare, genügend Widerstand bieten. Außerdem bleibt der Arm mit dem Schulterblatt in seiner Lage, weil er vom Lig. coracoclaviculare getragen wird. Ließ man aber unsere Patientin diese Lage des Armes einnehmen, so wurde die abnorme Stellung des linken Oberarmknochens nicht behoben, sondern blieb in ganz derselben Haltung wie bei nach vorne erhobenen Armen. Es blieb also diese Armanomalie weiterhin ungeklärt, nachdem auch der Versuch einer Erklärung der Stellungsände-

rung durch Ungleichheit der am Schultergelenk angreifenden Muskeln wegen obiger Gründe aufgegeben werden mußte.

Es verblieb somit als letzte Möglichkeit, die Verschiedenartigkeit der Knochenstellung durch einen Prozeß im linken Humerus zu erklären, der die Knochenachse selbst betroffen haben mußte.

Um das Folgende besser verstehen zu können, sei zunächst ein kurzer Rückblick auf die entwicklungsgeschichtlichen Vorgänge gegeben, die sich am Humeros abspielen, wie sie BRAUS erklärt. Beim vierfüßigen Säugetier stehen alle Gelenkachsen der Extremitäten senkrecht zur Medianebene des Körpers, weil es so für die gradlinige Fortbewegung am zweckmäßigsten ist. Und zwar sind die vorderen Extremitäten im Ellenbogen mit dem Scheitel nach hinten gerichtet, die hinteren dagegen entgegengesetzt im Kniegelenk mit dem Scheitel nach vorn. Diese „Kniehebelstellung" nimmt auch das Kind noch ein, ehe es laufen gelernt hat, nämlich wenn es noch auf allen Vieren herumkriecht. Erst mit der aufrechten Haltung kommt für den menschlichen Oberarm noch etwas Spezifisches hinzu: Man nennt es die Torsion des Humerus. Der Brustkorb des Menschen ist nicht seitlich abgeplattet und hat auch seinen größten Durchmesser nicht mehr in sagittaler Richtung, sondern er ist von vorn nach hinten abgeplattet und weist seinen größten Durchmesser in frontaler Richtung auf. Das bedeutet für die Schulterblätter, die beim Vierfüßler seitlich lagen, daß sie nunmehr dorsal auf der beinahe frontal gestellten Rückfläche zu liegen kommen. Die Gelenkfläche für den Humerus schaut deshalb beim Menschen nicht mehr rein ventral, sondern schräg nach lateral. Dieselbe Drehung wie die Scapaul macht auch der Humeruskopf mit, was daraus zu erkennen ist, daß sein Tuberculum majus, das auf einer Stufe der embryonalen Entwicklung des Menschen nach vorn ventral gerichtet war, beim Erwachsenen ebenfalls lateralwärts schaut. Die Drehung beläuft sich auf ungefähr 90 °. Es würden somit die beiden ausgestreckten Hände des Menschen seitlich weit divergieren, und die Bewegungsfreiheit wäre nach der Seite eine wesentlich größere als nach vorn. Um aber diese für den Menschen unangebrachte Lage der Arme, die durch die Verlagerung der Schulterblätter nach hinten zustande gekommen ist, wieder auszugleichen, macht der Humerus in sich eine Drehung von 90 ° mit dem distalen Ende nach innen, die man als Torsion des Humerus bezeichnet. Durch diese Torsion gewinnen die Arme ihre größte Bewegungsfreiheit nach vorn, was für die feinen Griffbe-

wegungen des Menschen von größter Wichtigkeit ist. Daß sich dieser Vorgang in der Tat so abspielt, läßt sich durch die Projektion der Umrisse der proximalen und distalen Epiphyse des Humerus aufeinander und den Vergleich der Gelenkachsen beider miteinander zeigen. Die Achse der proximalen Epiphyse (durch das Tuberculum majus) steht anfangs der Entwicklung senkrecht zu derjenigen der distalen Epiphyse und rückt erst allmählich durch die Torsion in die gleiche Richtung mit ihr. Dieser Vorgang läuft nicht nur individuell ontogenetisch ab, sondern er verläuft auch phylogenetisch von den anthropomorphen Affen über den prähistorischen Menschen zum Europäer. Beim menschlichen Embryo in der 7. bis 8. Foetalwoche beträgt der Winkel zwischen der proximalen und der distalen Diaphysenachse etwa 90°, beim Menschenaffen etwa 40°, beim Neandertaler etwa 30°, und beim Kulturmenschen fast 0°.

Wenn wir nun in unserem Falle annehmen, daß sich die Torsion des Humerus auf der linken Seite nur unvollkommen vollzogen hat, also etwa um 25° mit der Drehung zurückgeblieben ist, dann wird verständlich, daß die Innenrotation scheinbar um ein Geringes eingeschränkt ist gegenüber rechts und die Außenrotation scheinbar ein Plus gegenüber der anderen Seite zu verzeichnen hat. Es bedarf dann keiner weiteren Erklärung, daß bei vorgestreckten Armen nur ein kleiner Zug im Sinne einer Innenrotation genügt, um die gleiche Armstellung wie rechts herzustellen. Die Richtung der Achsen der Ellenbogengelenke, die dadurch eine symmetrische wird, können wir viel besser mit den Augen am Lebenden erfassen als die Stellung der beiden Humerusköpfe innerhalb der Gelenkkapsel und der dicken Muskel- und Fettumhüllungen. Leider war es röntgenologisch nicht möglich, den Beweis für die unvollendete Torsion des Humerus exakt zu führen. Andere Relikte aus der Vorgeschichte, wie z. B. ein Processus supracondyloideus als Rest des in der Phylogenese bei Säugetieren vorhandenen Foramen supracondyloideum, durch welches der N. medianus hindurchzieht, an der medialen Seite des Humerus, von dem weiter unten noch einmal die Rede sein wird und der auch beim Menschen hin und wieder einmal beobachtet wird, waren röntgenologisch nicht zu erfassen. Eine Andeutung in Form eines fibrösen Stranges ist beim Menschen noch sehr häufig, kann aber nur an der Leiche festgestellt werden.

Die Frage nach der Ursache der unvollendeten Torsion des linken Humerus ist schwierig zu beantworten. Es muß zunächst ver-

sucht werden, zu klären, von welchen Faktoren die menschliche Entwicklung abhängig ist. Die Entwicklung des Skeletts, der Muskeln und der Nerven besteht zunächst in einer Selbstdifferenzierung und ist vollkommen unabhängig voneinander, d. h. es bestehen keine Korrelationen dieser einzelnen Systeme zueinander. Am Ende der 7. Foetalwoche etwa haben die Knochen sich ausdifferenziert, die Muskeln haben ihren endgültigen Ursprung und Ansatz erreicht, Nervenfasern haben sich ausgebildet und entsprechen der Ausbreitung nach den Verhältnissen wie beim Erwachsenen. In einer folgenden Phase der Entwicklung wird diese zusätzlich durch die Tätigkeit der inkretorischen Drüsen gefördert. Schließlich nimmt das Nervensystem auch Einfluß auf den Entwicklungsgang. Im Tierversuch wurde nachgewiesen, daß z. B. die Schädigung eines Beines zu Veränderungen im Rückenmark führt, daß danach Störungen im Mittelhirn auftreten, die sich auf die Rückenmarkszentren des anderen Beines fortpflanzten und schließlich von Entwicklungshemmungen der im Versuch geschonten Gliedmaßen gefolgt wurden (DÜRKEN). Es bestehen also da zweifellos nervöse Korrelationsketten. Ausgehend von Beobachtungen bei Regenerationen berichten WEISS und SCHOTTÉ, daß die sympathische Innervation ausschlaggebend und von trophischer und formativer Bedeutung für die peripheren Organe ist. Im Stadium der hochausgebildeten Verknüpfung der Einzelteile zu einem Ganzen wird das Nervensystem für Wachstums- und Differenzierungsvorgänge unentbehrlich.

SCHWALBE veröffentlichte einen Fall von Acardius amorphus, dessen ganzer Organismus ein formloser Klumpen mit von Haaren durchsetzter Haut war. Jede Anlage eines Nervensystems, auch des sympathischen, fehlte. Trotzdem waren, soweit das Anlagematerial vorhanden war, Organe und Organteile durch Selbstdifferenzierung ausgebildet. Auf diesem Wege waren verschiedene Teile des Skelettsystems und eine histogenetische Ausreifung der Muskelfasern entstanden. In einem anderen Fall von Rückenmarksausfall (ERNST) fehlten auch die peripheren Nerven. Die Muskulatur war durch Fettgewebe ersetzt. Man möchte dabei zu der Annahme neigen, daß sich die Muskeln intrauterin sekundär von dem Moment an, von dem die Trophik der Muskeln vom Nervensystem abhängig wird, degenerativ zurückgebildet haben. Außerordentlich interessant ist noch die Mitteilung von HEUSCH über die Bildung von Neurofibromen und partiellem Riesenwuchs nach traumatischer Schädigung

des Sympathikus. Demnach besizt also auch beim Menschen das sympathische Nervensystem eine morphogenetische Funktion. Wenn wir für die Ursache der Hämangiombildung eine Schädigung des vasomotorischen Systems annahmen, so findet nach obigen Ausführungen über die Folgen einer Sympathikusschädigung das Krankheitsbild des Naevus variqueux ostéohypertrophique (TRENAUNAY und KLIPPEL) eine Erklärung in bezug auf die Knochenhyperthropie, und die These der vasomotorischen Ätiologie der Hämangiome eine weitere Stärkung. Daß auch am fertig ausgebildeten Knochen sich Störungen der Nerven bemerkbar machen können, ist bekannt. Erkrankungen der peripheren Nerven, der Spinalganglien und des Rückenmarks (Tabes, Syringomyelie u. a.) lösen trophische Störungen an Gelenken und Knochen aus. Auch hier sind die Verunstaltungen der Knochen nicht nur rückbildender, sondern z. B. bei Tabes neubildender Art. Es sollen nach OPPENHEIM die Zellen der Spinalganglien ihre Ernährungsbeeinflussung krankhaft umstimmen und krankhaft trophische Vorgänge in der Peripherie auslösen.

Alle diese Ausführungen wurden nur deshalb gemacht, um Beziehungen zwischen Knochenaufbau und Nervensystem aufzuweisen. In unserem Fall dürfte es sich um eine geringgradige Hemmung in der letzten Ausdifferenzierung des linken Humerus handeln, als deren hauptsächliche Ursache wir eine mangelhaft nervöse Steuerung verantwortlich machen möchten. Erst in zweiter Linie glauben wir an eine mechanische Hemmung der Torsion durch das Hämangiom, in dessen Bereich der oberste Teil des linken Humerus noch fällt.

4. Beziehungen zum arteriellen Gefäßsystem. Die Besonderheiten der A. subclavia wurden schon weiter oben erörtert. Das Fehlen des linken Radialispulses war der Grund für genauere Untersuchungen der Arterien am linken Arm. Eine Arteriographie konnte wegen des immerhin nicht ganz belanglosen Einflusses und des Fehlens einer klinischen Indikation nicht vorgenommen werden. Es wurde schon am Anfang bei der Beschreibung des Symptomenkomplexes am linken Arm darauf hingewiesen, daß die A. radialis auch nicht distal, proximal oder lateral von der typischen Stelle palpiert werden konnte. Dafür gelang es aber, am linken Arm die A. ulnaris recht deutlich ein ganzes Stück zwischen M. flexor carpi ulnaris und M. flexor digitorum sublimis zu tasten. An der rechten

Seite, an der die A. radialis den Puls an der üblichen Stelle in normaler Stärke fühlen ließ, war es ausgeschlossen, die A. ulnaris von außen am Pulsschlag zu agnoszieren. Ehe auf diesen Tatbestand weiter eingegangen werden soll, soll auch hier zunächst ein entwicklungsgeschichtlicher Rückblick gegeben werden.

Bei den Arterien ist von vornherein zweierlei wichtig zu betonen: 1. gibt es sehr viele Anomalien an den Extremitätengefäßen, und 2. ahmt der ursprüngliche Gefäßbaum in auffallender Weise die einfacher bleibenden Verhältnisse mancher Wirbeltiere nach. Die Arterien des Armes werden ebenfalls segmental angelegt, genau wie die Nerven und Muskeln, aber schon sehr bald bleibt nur eine einzige Arterie im Verlauf des Oberarmes übrig, die als A. brachialis zu bezeichnen ist. Sie setzt sich in gerader Richtung auf den Unterarm fort und pflegt zwischen der Radius- und Ulnaanlage zu liegen. Diese, die A. interossea, ist die phylogenetisch älteste Arterie am Unterarm. Sie teilt sich dann in eine A. interossea volaris und dorsalis auf und endigt in den fünf Aa. digitales. Es beginnt sich aber bald am Oberarm die einfache Arterie in zwei Arterien aufzuteilen, welche beide im Zentrum der Extremität verlaufen und wieder miteinander anastomosieren. Durch Ausbildung von weiteren Anastomosen, welche außerhalb der primitiven Arterien liegen, entsteht eine zentrale Netzbildung von arteriellen Gefäßen. Wenn dann die Nervenstämme in der freien Ertremität aufzutreten anfangen, so frappiert dann die nahe Übereinstimmung zwischen Gefäß- und Nervenanlagen (B. de VRIESE, E. MÜLLER). Aus den arteriellen Netzbildungen gehen alsbald die definitiven Armarterien hervor und zwar durch stärkere Ausbildung gewisser Netzteile und Verödung anderer. Der Grund dafür, welche Kapillaren sich zu größeren Gefäßen ausbilden, ist in mechanischen Faktoren zu suchen, so in der Lage des Gefäßes in der Umgebung von Nerven und Muskeln oder in der Dicke des Gewebes, in welchem sich die Gefäße bilden. Ein Hauptast verläuft dann am Unterarm gemeinsam mit dem N. medianus und übernimmt zum guten Teil die Funktionen der ursprünglichen A. interossea, z. B. gehen von diesem Studium an die Aa. digitales nicht mehr von der A. interossea, sondern von der A. mediana ab. Die A. mediana wird erst bei Embryonen von 30 cm Länge aus der Hand verdrängt (de VRIESE). Von da ab wird die A. mediana durch das Auftreten der A. ulnaris und der A. radialis ersetzt, die

dann beide gemeinsam den Handbogen bilden, von dem dann endgültig die Digitalarterien entspringen. Es findet sich aber trotzdem keine entsprechende Zunahme der Bedeutung der phylogenetisch jüngeren Arterien, die parallel der Abnahme der alten gehen würde (HAFFERL). Fälle einer großen A. mediana oder A. interossea volaris sind zweifellos Reste embryonaler Verhältnisse. In 17 % der Fälle setzt sich die A. mediana noch als starker Stamm bis zum oberflächlichen Handbogen fort (v. LANZ).

Am Vorderarm sind Möglichkeiten gegeben, in denen die A. ulnaris fehlen kann und von der A. interossea volaris und der A. mediana ersetzt wird. Andererseits kann aber auch die A. radialis entweder nur ganz gering oder überhaupt nicht ausgebildet sein und dann von der A. interossea ersetzt werden. In allen diesen Fällen unterbleibt die Ausbildung des typischen Gefäßes, indem eine zwar normal vorhandene, gewöhnlich aber schmal ausgebildete Bahn bevorzugt wird. Es ist ohne weiteres ersichtlich, daß die verschiedenen Variationen der Armarterien sich ungezwungen als eine auf einem gewissen Stadium eintretende Hemmung der Umbildung erklären lassen (CORNING).

Aber noch eine andere Möglichkeit des Ausbleibens der A. radialis an der typischen Stelle muß berücksichtigt werden. Verschiedene Autoren, besonders aber RUGE, nehmen an, daß der Ursprung der A. radialis in der Entwicklung nicht wie beim fertigen Menschen in der Höhe des Processus coronoideus ulnae aus der A. brachialis erfolgt, sondern daß ein sogenannter „hoher Abgang" = hohe Teilung der A. brachialis das Ursprüngliche ist. Gestützt wird diese Ansicht durch den bei den meisten Wirbeltieren und gelegentlich noch beim Menschen vorhandenen Processus supracondyloideus des Humerus, der sehr weit medial gelegen ist und unter dem Gefäßnervenbündel hindurchzieht. Die durch diesen Umstand bedingte zu mediale Lage des Arterienstammes bewirkt auf der Radialisseite zur Versorgung der vorderen Oberarmmuskeln ein Gefäß, welches später in die Bahn der A. radialis eintritt. Der übrige mediale Gefäßstamm macht sich als A. interossea-ulnaris geltend. Beim Verschwinden des Processus supracondyloideus tritt allmählich die Hauptarterie von der hinteren medialen Seite nahe an die Vorderfläche des Oberarms, so daß dann zwei Arterien dort verlaufen. Bei der Rückbildung wird der proximale Teil der A. radialis zum kleinen Gefäß (z. B. zur A. bicipitalis), der distale Teil unter Be-

nutzung einer A. recurrens radialis zu der als Norm geltenden A. radialis. Statt des knöchernen Fortsatzes findet sich beim Menschen häufig noch ein fibröser Bogen, unter dem die Hauptarterie hindurchzieht. Selbst ohne Vorhandensein eines solchen fibrösen Bogens kann die A. brachialis diese mediale Lage einnehmen. Erfolgt nun die Rückbildung der hohen A. radialis nicht in der angegebenen Weise, so kann sie infolge ihrer lateralen Lage am Unterarm schon höher als gewöhnlich auf die Dorsalseite übergehen.

Dasselbe kann der Fall sein, wenn sich die A. radialis aus einer bei manchen Wirbeltieren als Norm vorhandenen A. superficialis antebrachii dorsalis ableitet, ein Geschehnis, das auch beim Menschen noch als Varietät auftreten kann. Ein ganz dünner Ast folgt in solchen Fällen auch hier dem normalen Lauf der A. radialis.

Im allgemeinen gilt für die Radialisverlegungen, daß Gefäße, die im proximalen Teil des Unterarms abnorm verlaufen, distal meistens in normale Bahnen einlenken. Für unseren Fall macht die Tatsache der besonders kräftigen Ausbildung der linksseitigen A. ulnaris (kompensatorisch zu verstehen) die Annahme der bloßen Dislokation der A. radialis noch unwahrscheinlicher. Ferner muß noch einmal daran erinnert werden, daß bei unserer Patientin am distalen Teil des Unterarms gerade in der Radialisgegend gelegentlich naeviforme Angiombildungen zum Vorschein kamen.

Gehen wir von der Tatsache aus, daß an vielen Stellen sich das Gefäßsystem zuerst als Netz darstellt, dessen Kapillaren einen ziemlich gleichmäßigen Durchmesser haben (CORNING), so können wir uns für das Gebiet der A. radialis vorstellen, daß durch einen zentralen Gefäßreiz sich gleichzeitig das zentrale Stück maximal verengert, während das periphere Stück sich erweitert. Es ist z. B. bekannt, daß Histamin eine Kontraktion der Arterien, eine Erweiterung bei den Kapillaren hervorruft. Die voneinander unabhängige Reaktion macht es auch erklärlich, daß die Haut einmal warm und blaß, ein andermal kalt und rot sein kann, je nachdem die Arteriolen weit und die Kapillaren eng oder die Kapillaren weit und die Arteriolen eng sind. Bei starker und anhaltender Kälte können die Arterien so eng sein, daß sie der Haut nur wenig warmes Blut zuführen; da zugleich die Kapillaren ad maximum erweitert sind, so stagniert in ihnen das Blut fast vollständig und nimmt venöse Beschaffenheit an, so daß die Haut blau-rot aussieht (HÖBER). Wenn solche Vorgänge schon bei ganz normalen

nervösen Verhältnissen vorkommen, wieviel mehr können wir dann bei einer vasomotorischen Schwäche bzw. Hypofunktion mit derartigen Erscheinungen rechnen. Hier haben wir ja auch in manchen Fällen bunt durcheinander anämische und teleangiektatische Naevi, die, da wir wahrscheinlich nur mit einer Art von Gefäßnerven zu rechnen haben, das eine Mal durch einen übermäßig starken, das andere Mal durch einen fehlenden Kontraktionsreiz zu erklären sind. Durch die erwähnte Stagnation des Blutes in den Kapillargefäßen kommt es zu einer Stromverlangsamung des Blutes im zuführenden Gefäß, die eine Verengerung und eine Verödung und schließlich gar den Schwund des Gefäßes zur Folge haben kann. So erklärte sich also in unserem Fall das Fehlen der A. radialis in einem teilweise von wechselnd ausgedehnten Hämangiomen durchsetzten Gebiet als der Folgezustand einer mangelhaften nervösen Hautversorgung des Hautausbreitungsgebietes der Cervicalsegmente 5 und 6.

Der bei unserer Patientin vorhandene Symptomenkomplex hatte in erster Linie rein theoretisches Interesse, da die einzelnen Erscheinungen praktisch so wenig hervortraten, daß nicht von einer Krankheit gesprochen werden konnte. Da sich bei diesem Fall gleichzeitig Störungen von seiten des Nervensystems, der Muskelanlage, der Knochenausdifferenzierung und der arteriellen Gefäßanlage dokumentieren, gab er Anlaß zu Untersuchungen über die Beziehungen und Abhängigkeiten dieser Einzelerscheinungen. Klinisch waren der Pectoralismangel, der Stellungsfehler des Oberarmes und das Fehlen der A. radialis ohne jede Bedeutung. Lediglich die vasomotorischen Störungen am Arm und am Hämangiom mit ihrem wechselhaften Auftreten hatten der Patientin in den letzten beiden Jahren mehr Beschwerden gemacht als früher. Während des mehrmonatlichen Aufenthaltes der Patientin in der Klinik häuften sich eine Zeitlang einmal die Parästhesien und das Kältegefühl in der linken Hand auffallend. Es kann dies vielleicht dadurch erklärt werden, daß die Patientin durch die mehrmaligen und verschiedenartigen Untersuchungen an der linken Schulter und am linken Arm auf den besonderen Zustand aufmerksam gemacht wurde und dadurch psychisch sich mehr mit den Verhältnissen am Arm beschäftigte und alle möglichen Veränderungen bewußter und übergroß empfand. Die letzte neurologische Untersuchung, die mehrere Wochen nach der Entlassung der Patientin aus dem Krankenhaus vorge-

nommen wurde, ergab jedenfalls wieder einen ausgesprochenen Rückgang der subjektiven und objektiven Erscheinungen. Vorderhand bestand kein Anlaß zu irgendeiner Therapie.

Zusammenfassung.

Soweit es an Hand eines einzigen Beispiels und aus Veröffentlichungen aus der Literatur möglich ist, wurde versucht, zu den Theorien der Hämangiombildung Stellung zu nehmen. Wir teilten die Anschauungen von POPPER und BUSCHKE, wonach den Hämangiomen eine nervöse Ätiologie zuzuschreiben ist. In der Hauptsache dürfte es sich hierbei um einen Defekt des vasomotorischen Systems an begrenzten Stellen handeln. Es können sowohl die Vasodilatatoren, so bei den Naevi anaemici, als auch die Vasokonstriktoren, so bei den Naevi vasculosi, geschädigt sein. Sekundär werden Gefäßwanddysplasien im Sinnen von CURTIUS für wahrscheinlich gehalten. Bestärkt in der Annahme eines nervösen Ursprungs wurden wir durch die verschiedenen anderen Erscheinungen, die alle ursächlich auf einen Defekt eines kleinen Teils des Rückenmarks von etwa 5 cm Ausdehnung zurückgeführt werden konnten.

Das steht nicht im Gegensatz zu der Theorie VIRCHOWs über die fissuralen Hämangiome, die, wie SPRAFKE histologisch besonders für die das Gebiet der Wirbelsäule befallenden nachgewiesen hat, an Stellen auftreten, wo nervöses Gewebe zunächst schützend von einem Gewebe überdacht wird, das einen Kapillarreichtum aufweist, wie sonst kein anderes am ganzen Körper. Daß bei einem Versagen der Vasokonstriktoren gerade an den im Foetalleben gefäßreichsten Stellen Hämangiome verbleiben, ist verständlich.

Nach der Keimausschaltungstheorie von COHNHEIM-RIBBERT möchten wir uns dahin entscheiden, daß auf Grund einer Ausschaltung eines Teiles des Nervensystems, das von einem bestimmten Stadium der Entwicklung an die Korrelationen der verschiedenen Organsysteme beeinflußt, ein im Ausbreitungsgebiet dieses Nerventeils befindliches Gefäßnetz ungenügend zurückgebildet worden ist und schließlich als Hämangiom (als ein aus dem Zusammenhang gerissenes Hamartom) bestehen geblieben ist.

Für den vorliegenden Fall dürfen im einzelnen folgende Beziehungen der Erscheinungen als sicher angenommen werden: 1. Wie

schon BUSCHKE einmal erwähnt hat, möchten wir auch hier in unserem Falle von einem primären Nervennaevus und einem sekundären Gefäßnaevus sprechen. Diesen Nervennaevus lokalisieren wir in das Rückenmark, in der Ausdehnung von C_4 bis C_7; das sind 4 bis 5 cm. Neben einem vasomotorischen Hauptzentrum in der Medulla oblongata liegen Nebenzentren in den Seitenhörnern des Rückenmarks. Von diesen ziehen Fasern im Seitenstrang abwärts und treten aus den Hinterwurzeln des Rückenmarks aus. Ein großer Teil der Zellen der Spinalganglien besteht aus sympathischen Zellen, den sogenannten Schaltzellen, die innerhalb des Spinalganglions Leitungsbögen für die Gefäßreflexe schließen. Nach LEWIS ist vor allem für den Tonus der Hautgefäße nicht nur das vegetative System, sondern vor allem die Unversehrtheit der sensiblen Nerven maßgebend. Das Haupthämangiom entsprach genau dem Ausbreitungsgebiet der linken Nn. supraclaviculares, also dem untersten Teil des Plexus cervicalis, und zwar dem 4. Cervicalsegment. Die flüchtigen naeviformen Erscheinungen an den dorsoradialen Hautgebieten des linken Unterarmes und der Hand müssen Teilen von Hautausbreitungsgebieten von Nerven zugeordnet werden, die dem 5., 6. und (7.) Cervicalsegment entstammen, also dem obersten Teil des Plexus brachialis.

Die Schwäche dieses Anteils des Nervensystems fand ihren Ausdruck neben der dem ganzen linken Arm eigenen Cutis marmorata und den mit Akroasphyxie zu bezeichnenden Veränderungen an der linken Hand, hauptsächlich in den Reflexanomalien am linken Arm und in den vorübergehenden elektrischen Besonderheiten an den Muskeln. Damit standen im Zusammenhang die besonderen Befunde an der linken A. subclavia, die schlechter als die rechte zu auskultieren war und manchmal Schwirren hören ließ. Der Zustand wurde als vasomotorische Neurose gedeutet in Analogie zu Gefäßschädigungen in diesem Bereich, deren Ursache ausschließlich in einer Schädigung von Nervenfasern durch Druck einer Halsrippe gegeben ist.

2. Die Hypotrophie oder Atrophie des linken M. pectoralis major und M. deltoideus, durch dessen Schwäche das Emporheben des linken Armes ein wenig erschwert war, ließen auch hier zunächst an eine gestörte Innervation denken. Die Pars clavicularis des M. pectoralis, die besonders betroffen war, entspricht einer

Nervenversorgung aus C_5, die übrigen Partien werden durch die Nn. thoracales anteriores aus C_6 und C_7 versorgt, während der M. deltoideus seine nervöse Versorgung aus C_4 und C_5 durch den N. axillaris erhält. Somit deckt sich also der Sitz für die Hämangiome und die Muskeln in auffallender Weise in bezug auf die Segmentzugehörigkeit der Nervenfasern. Auf die möglicherweise vorhandene Unterentwicklung des Rückenmarks, des Sympathicus und der Nervenstämme, wie sie beim Pectoralismangel von verschiedenen Autoren sichergestellt wurden, wurde hingewiesen. Auch wurde hierbei an die bei Pectoralisdefekt oft gemachte Erfahrung einer Myelodysplasie, die so gut wie gar keine klinischen Symptome macht und nur bei der Obduktion gefunden wird, aber doch einen Hinweis auf eine mangelhafte Keimanlage des Nervensystems gibt, gedacht.

Die Möglichkeit einer schlechteren Blutversorgung beider Muskeln infolge Druck durch das Hämangiom, das sich über diesen beiden Muskeln ausdehnte, mußte offengelassen werden.

3. Die Stellungsanomalie des linken Armes erwies sich als eine Folge der im letzten Teil ihrer Entwicklung zurückgebliebenen Torsion des Humerus. Es handelte sich in unserem Fall nicht, wie sonst schon bei Hämangiomen beschrieben, um Störungen, die den Knochen in seiner Struktur im Sinne einer Hypertrophie oder Dystrophie beeinträchtigen, sondern um eine Hemmung und einen Stillstand auf einer Entwicklungsstufe, die ontogenetisch und phylogenetisch durchlaufen wird. Auf Grund der Ausführungen über die Korrelationen im Verlaufe der Entwicklung, an dessen Ende das Nervensystem einen formativen Einfluß erlangt, und nach den Mitteilungen von HEUSCH, daß auch das sympathische Nervensystem eine morphogenetische Funktion besitzt, sind wir berechtigt, auch hier die Ursache in einer mangelhaften nervösen Steuerung zu suchen. In der 7. Foetalwoche sind die Knochen, die Muskeln, die Nerven und die arteriellen Gefäße im wesentlichen in ihrer Form und Lage zueinander ausgebildet. In der 8. Foetalwoche hat die Torsion des Humerus noch nicht begonnen, d. h. die Achsen der proximalen und distalen Epiphyse stehen noch senkrecht zueinander. Wir müssen also annehmen, daß erst in einer erheblich späteren Entwicklungsepoche, in der die Torsion des Humerus mitten im Gange war, und das Nervensystem einen maßgeblichen Einfluß auf die Entwicklung und

letzte Ausdifferenzierung gewinnt, die Torsion des Humerus neurotrophisch gehemmt wurde.

Da sich das Hämangiom noch bis in die obersten Abschnitte des Humerus ausdehnte, und mit der Möglichkeit gerechnet werden mußte, daß das Hämangiom in der Embryonalzeit ein größeres Ausmaß angenommen hatte und erst später im Wachstum zurückgeblieben war, konnte auch hier die Ursache der unvollendeten Torsion in einer mechanischen Druckbehinderung nicht ausgeschlossen werden.

4. Das Fehlen der linken A. radialis, das auch ohne Arteriographie als relativ sicher angenommen werden darf, stellte ebenfalls eine Entwicklungsstufe dar, die phylogenetisch und ontogenetisch durchlaufen wird. Hinzu kam noch, daß die A. radialis in einer Gegend fehlte, in der zeitweilig naeviforme Erscheinungen sichtbar wurden. Hier konnte das Strombett dieser Arterie durch das Vorhandensein des Hämangioms verlegt worden sein und die Funktion der Arterie von der A. ulnaris, die besonders deutlich zu tasten war, übernommen worden sein. Da wir aber das Hämangiom nervös bedingt ansahen, lag auch die Meinung nahe, daß die A. radialis durch einen nervösen Reiz maximal kontrahiert worden sei, daß durch denselben Reiz die Kapillaren stärkstens erweitert worden seien, und daß infolge einer mangelhaften Kontraktionsfähigkeit der Nerven für das Kapillargebiet dort eine Stauung eingetreten ist, als deren Folge schließlich das zuführende Gefäß, die A. radialis, sich zurückgebildet habe. Eine eindeutige Erklärung für das Fehlen der A. radialis konnte jedoch nicht gegeben werden.

Literatur

1. Angeletti: Humerus varus, Chir. degli organi di movimento 1919 Vol. III. S. 513, ref. Zbl. f. Chir. 1921, 142.
2. Anders: Die entwicklungsgeschichtliche Bedeutung der Doppelbildungen nebst Untersuchungen über den Einfluß des Zentralnervensystems auf die quergestreifte Muskulatur beim Embryo. Arch. Entw. mech. 47 (1921).
3. Arzt-Zieler: Die Haut- und Geschlechtskrankheiten, Berlin-Wien, 1935.
4. Bach-Knapp aus Handbuch der inneren Medizin von Mohr und Stähelin, herausgegeb. von G. von Bergmann u. R. Staehelin 2. Aufl., 6. Bd. Berlin 1919: Krankheiten des Auges im Zusammenhang mit der inneren Medizin.
5. Bing aus Handbuch der inneren Medizin von Mohr und Staehelin, herausgegeb. von G. von Bergmann und R. Staehelin, 2. Aufl. 5. Bd. Berlin 1912: Congenitale, heredofamiliäre und neuromuskuläre Erkrankungen.
6. Borst: a) Auch Aschoff pathologische Anatomie, Jena 1936: Echte Geschwülste. b) Die Lehre von den Geschwülsten, Wiesbaden 1902.
7. Braus, H.: Anatomie des Menschen, Berlin 1929.
8. Brandt, W.: Die Entstehungsursachen der Gliedmaßenmißbildungen und ihre Bedeutung für das Vererbungsproblem beim Menschen, Leipzig 1937.
9. Broman, J.: Normale und abnorme Entwicklung des Menschen, Uni. Lund 1911.
10. Buschke: Über den nervösen Ursprung der teleangiektatischen und anämischen Naevi, Arch. f. Dermat. 129 (233) 1921.
11. Casaubon, A. und Chait, E.: Lokalisierte Knochendystrophien mit multiplen Naevi. ref. Zbl. f. Hautkr. 39. B. 1931. Org.: Archiv. argent. Pediatr. 1 (382—385) 1930.
12. Corning, H. K.: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte, München 1925.
13. Curtius: Syringomyelie und Status varicosus, Münch. med. Wschr. 1928.
14. Dietrich: Aus Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie von Henke u. Lubarsch, Band 9, 1. Teil, Berlin 1929: Entwicklungsstörungen der Knochen.
15. Dufke: Alopecia areata, halbseitiger, systematisierter Gefäßnaevus, Hypospadie und Go. Dtsche. dermat. Ges. der tschech. slowak. Rep. Sitzung vom 17. 6. 28 ref. Zbl. f. Hautkr. 28, S. 117.
16. Enden, R. und Nieden, H. aus Handbuch der praktischen Chirurgie von Garrè, Küttner und Lexer, 5. Band, Stuttgart, 1927: Die Chirurgie der Schulter und des Oberarmes.

17. Ernst: Aus Schwalbe: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, Teil III. 3. Lieferung, Jena 1909: Mißbildungen des Nervensystems.
18. Fischer, W.: Über Naevus anämicus, Arch. f. Dermat. 96, 1909.
19. Grenet, H.: Naevus variqueux ostéohypertrophique, Bull. Soc. Pediatr. Paris, ref. Zbl. f. Hautkr. 61. Band 1939.
20. Großmann aus dem Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler u. Schloßmann, 9. Band, Leipzig 1930: Blutgefäße.
21. Hafferl, A., aus Handbuch der vergleichenden Anatomie der Wirbeltiere von Bolk, Göppert, Kallius und Lobusch, Berlin-Wien 1933—1937: Gefäßsystem.
22. Halter, K.: Hämangioma verrucosum mit Osteoatrophie. Dermat. Zeitschr. 75 (271—279) 1937.
23. Henle aus Handbuch der prakt. Chirurgie von Garrè, Küttner und Lexer, 4. Band, Stuttgart 1927: Chirurgie der Wirbelsäule.
24. Hermannsdorfer aus Handbuch der prakt. Chirurgie von Garrè, Küttner und Lexer, 2. Band, Stuttgart 1927: Chirurgie der Brustwand.
25. Heusch: Über die Beziehungen des Sympathicus zur Neurofibromatose und dem partiellen Riesenwuchs. Virchows Arch. 255, 71 (1925).
26. Höber: Lehrbuch der Physiologie des Menschen, Berlin 1931.
27. Ibrahim, J., aus Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler und Schloßmann, 4. Band, Leipzig 1924: Organische Erkrankungen des Nervensystems.
28. Jores, L. aus Handbuch der speziellen pathol. Anatomie und Histologie von Henke und Lubarsch, 2. Band, Berlin 1929: Die Arterien.
29. Keibel und Mall: Handbuch der Entwicklungsgeschichte, Leipzig 1911.
30. Klaussner, F.: Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise, Wiesbaden 1900.
31. Kramer, F. aus Handbuch der Neurologie von Bumke und Foerster, 3. Band 1937, Berlin: Allgemeine Symptomatologie der Rückenmarksnerven und Plexus.
32. Kramer, M.: Über Hämangiome, Jahrbuch der Kinderheilkunde 60, Erg.-Heft 280 (1904).
33. Lange, F.: Lehrbuch der Orthopädie, Jena 1928.
34. von Lanz-Wachsmuth: Praktische Anatomie, 1. Band, 3. Teil, Berlin 1935.
35. Leven: Naevus bei gleichzeitigem Vorhandensein von Störungen in der Skelettentwicklung. Arch. f. Dermat. 134 (264).
36. Lewis, T.: Heart 16, 177 (1930) Brit. med. J. 1932, Nr. 3733 (nicht selbst gelesen).
37. Meirowsky-Bruch: Über die Vererbung und Ätiologie der Muttermäler, Münch. med. Wschr. 68 J., Nr. 33, 1921.
38. Müller, Erik: a) Anatomische Hefte 22. Band 1903.
b) Anatomische Hefte 27. Band 1904.
39. Nakumura: Angeborener Naevus flammeus mit Hydrophthalmus und Knochenverdickung derselben Seite. Klin. Mbl. Augenheilkunde. 69 (312) 1922.
40. Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, Berlin 1923.

41. Popper: Naevus flammeus der Beugefläche der rechten Oberextremität. Münch. med. Wschr. Nr. 68, 503, 1921.
42. Rauber-Kopsch: Lehrbuch u. Atlas der Anatomie des Menschen, Leipzig 1933.
43. Riedinger, G.: Deutsche Zeitschr. der Chirurgie, Bd. 54.
44. Ruge: Morph. Jahrbuch, 9. Band, 1883.
45. Schröpl: Gefäßnaevus bei Spina bifida occulta, li. Peronaeuslähmung seit Geburt, rechter Unterschenkel mit keratotischem Hämangiom. Deutsche derm. Gesellsch. in der tschech.-slowak. Rep. Sitzung vom 13. 3. 1927, ref. Zbl. für Hautkr. 23, S. 613.
46. Schulze, W. aus Handb. der normalen u. pathol. Physiologie von Bethe, v. Bergmann, Embden und Ellinger, Bd. 16/1, Berlin 1930: Der Einfluß der inkretorischen Drüsen und des Nervensystems auf Wachstum und Differenzierung.
47. Schwalbe, E.: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere, 1. Bd., Jena 1906.
48. Siemens: a) Über die Bedeutung der Erbanlagen für die Entwicklung der Muttermäler. Arch. f. Derm. 147, 1 (1924).
b) Untersuchungen über die Ätiologie der Naevi. Arch. f. Derm. 145 (208) 1924.
49. Spitzy aus Handbuch der Kinderheilkunde von Pfaundler und Schloßmann, 8. Bd., Leipzig 1930: Angeborene Verbildungen im Bereich der Extremitäten.
50. Sprafke: Klinische und histologische Untersuchungen über den Hinterhauptsnaevus (Naevus Unna) und seine Beziehungen zur Spuna bifida. Arch. f. Dermat. 175. Bd. 1937.
51. Stewart: Cerebrale Kinderlähmung mit Gesichtsnaevus und geistigem Defekt. J. of Neur. 12, 47—52, 1931, ref. Zbl. f. Hautkr. 39 (406), 1931.
52. Strümpell-Seyfarth: Lehrbuch der speziellen Pathologie und Therapie innerer Krankheiten, Leipzig 1928.
53. Voelcker aus Handbuch der prakt. Chirurgie von Garrè, Küttner und Lexer, 2. Band, Stuttgart 1937: Chirurgie des Halses.
54. Wakefield: Hypertrophy congenital of the left shouldergirdle, arm and hand with nevus and varicous veins. Americ. journal of the med. sciences, Bd. 171 Nr. 4, S. 569—575, 1926. ref. Zbl. f. Hautkr. 20 (777) 1926.
55. Weber, F. Parkes: A note on the relations of capillary hemangiectatic naevus and naevus anaemicus to the nervoussystems. Brit. J. Dermat. 41, 221 bis 225 (1929), ref. Zbl. f. Hautkr. 31 (599), 1929.
56. Wertheim, L.: Aus Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten von Jadassohn, Band 12, 2, Berlin 1932: Hämangiome.
57. Zuckerkandl: Anatomische Hefte, 6. Band 1896.

Lebenslauf

Ich, Hermann Reinhold Dunger, wurde am 9. August 1914 als Sohn des Facharztes für innere Medizin, Dr. med. Reinhold Dunger, und seiner Frau Hermine geb. Haferkorn in Dresden geboren. Nach vier Vorschuljahren auf der Mochmannschen Privatschule in Dresden besuchte ich von Ostern 1925 bis Ostern 1934 das Vitzthumsche Gymnasium zu Dresden, das ich am 10. März 1934 mit dem Reifezeugnis verließ. Vom Mai bis Oktober 1934 leistete ich in Radeberg in Sachsen meine Arbeitsdienstpflicht ab. Im Herbst 1934 begann ich mit dem Studium der Medizin in München, wo ich nach zwei Semestern im Herbst 1935 das Vorphysikum ablegte. Nach je einem weiteren Semester in München, Freiburg i. Br. und Berlin bestand ich im Frühjahr 1937 das Physikum in Berlin. Während der fünf klinischen Semester studierte ich je ein Semester in Hamburg, Freiburg i. Br. und Leipzig und zwei Semester an der Universität München. Am 23. 10. 1939 erhielt ich in München die vorzeitige Bestallung als Arzt. Anschließend war ich als Volontärarzt an der Dermatologischen Klinik und Poliklinik München tätig.